FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Année 1921 N° 4

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Le Docteur PIERRE PAULUS

NÉ A STRASBOURG LE 6 AVRIL 1891

Une malformation rare des organes génitaux externes chez une femme

Président : Monsieur le Professeur SENCERT

ELBEUF-SUR-SEINE — IMPRIMERIE-LIBRAIRIE ALLAIN

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Année 1921 N° 4

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Le Docteur PIERRE PAULUS

NÉ A STRASBOURG LE 6 AVRIL 1891

Une malformation rare des organes génitaux externes chez une femme

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Président : Monsieur le Professeur SENCERT

ELBEUF-SUR-SEINE — IMPRIMERIE-LIBRAIRIE ALLAIN

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Doyen	M. WEISS O. ✻, O I.
Assesseur	M. BOUIN ✻, O I.

	Professeurs
Embryologie	MM. ANCEL O I.
Anatomie	FORSTER O A.
Histologie	BOUIN ✻, O I.
Physiologie	MAYER ✻, O A.
Physique biologique	WEISS O. ✻
Chimie physiologique	NICLOUX O I., ✻
Anatomie pathologique	MASSON O A.
Pharmacologie, Médecine expérimentale	AMBARD O I.
Hygiène, Bactériologie	BORREL O. ✻, O I.
Médecine légale	CHAVIGNY O. ✻, O I.
Clinique médicale	BARD O. ✻, O I. BLUM Léon ✻, O A.
Clinique chirurgicale	SENCERT O. ✻, O I. STOLZ O A.
Clinique ophtalmologique	DUVERGER O I.
Clinique dermatologique	PAUTRIER ✻
Clinique psychiatrique	PFERSDORFF O A.
Clinique neurologique	BARRÉ O A.
Clinique oto-rhino-laryngologique	N...
Clinique gynécologique et accouchement	SCHICKELÉ O I.

Chargés de cours

MM. ARON Max O A.
BELLOCQ O A.
BLUM ✻, O I.
GUNSETT O A.
HAMM O A.
BOEZ (Méd. d'argent épidémies).
HANNS ✻, O A.
HUGEL O A,
KELLER O A.
LICKTEIG O A.
MM. REEB O A.
GELMA O A.
SCHAEFFER ff.
ROHMER O A.
SCHWARTZ O A.
STROHL, agrégé, O A.
VAUCHER O A.
WEILL O A.
GÉRY O A.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

Faible témoignage de grande affection et de profonde reconnaissance.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE :

Monsieur le Professeur SENCERT
Professeur de Clinique chirurgicale
Membre correspondant de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

A MES JUGES :

Monsieur le Professeur ANCEL
Professeur d'Embryologie

Monsieur le Docteur Paul BLUM, chargé de cours
Chevalier de la Légion d'Honneur

Monsieur le Docteur HANNS, chargé de cours
Chevalier de la Légion d'Honneur

AVANT-PROPOS

Avant d'embrasser la carrière médicale, qu'il nous soit permis d'exprimer à tous nos maîtres de la Faculté nos sentiments de profonde reconnaissance.

Nous remercions particulièrement Monsieur le Professeur Sencert de l'honneur qu'il nous fit en acceptant de bien vouloir être notre Président de Thèse. Nous apprécions hautement d'avoir pu durant quelques mois suivre ses cliniques et ses intéressantes leçons au lit du malade.

Que Monsieur le Professeur Ancel trouve ici l'expression de notre infinie gratitude. Nous gardons le meilleur souvenir de nos premières années d'étude alors que jeune étudiant nous avons trouvé en lui un maître éminent, prodigue de conseils et toujours prêt à nous guider.

Les cliniques si claires et si savantes de Monsieur le Professeur Bard resteront éternellement gravées dans notre mémoire.

Nous avons également suivi avec grand intérêt les cours de neurologie de Monsieur le Professeur Barré et les cours d'obstétrique de Monsieur le Professeur Schickelé.

Messieurs les Docteurs Blum et Hanns, chargés de cours, ont bien voulu accepter de juger notre travail. Nous leur adressons nos meilleurs remerciements.

L'accueil bienveillant et cordial de Monsieur le Docteur André Boeckel nous a vivement touché. Ses conseils nous furent toujours très utiles et particulière-

ment précieux au cours de nos recherches bibliographiques.

Nous ne saurions oublier nos maîtres de la Faculté de Médecine de Nancy qui ont assumé la lourde tâche de guider nos premiers pas dans la voie qui s'ouvre devant nous. Nous leur sommes reconnaissant pour tout l'intérêt qu'ils nous ont témoigné au cours de nos années d'études.

Nous envoyons à tous nos camarades un affectueux témoignage de sympathie. Nous saluons pieusement la mémoire de ceux qui sont morts pour la France.

INTRODUCTION

Nous avons eu l'occasion d'observer à la clinique chirurgicale de M. le Professeur Sencert une malformation congénitale des organes génitaux externes chez une femme. La rareté du cas nous a amené à en étudier la pathogénie dans notre thèse. Nous nous sommes livrés à des recherches aussi complètes que possible et nous avons fait suivre notre observation de tous les cas offrant quelque analogie. Après un chapitre consacré à l'embryologie, nous avons terminé notre travail par la discussion des diverses interprétations qui peuvent se soutenir et nous avons accepté celle qui nous a paru la plus vraisemblable.

OBSERVATION

(M. le Professeur Sencert et Dr A. Boeckel)

MALFORMATION CONGÉNITALE DES ORGANES GÉNITAUX EXTERNES CHEZ UNE FEMME

Il s'agit d'une femme âgée de quarante-deux ans qui, à part une thyroïdectomie subie il y a dix ans, n'a été atteinte d'aucune affection grave.

Antécédents héréditaires et collatéraux sans intérêt.

La malade présente une malformation congénitale dont elle souffre surtout depuis dix-huit ans. Cette malformation rend très difficile l'évacuation de l'urine et du sang des règles.

Jusqu'à l'âge de vingt-quatre ans, les mictions se sont effectuées d'une manière relativement aisée et sans douleurs. Les urines étaient claires. A cette époque, sont survenus des troubles dysuriques qui n'ont fait que s'accentuer depuis lors. Il y a quatre ans, les mictions sont devenues fréquentes et très douloureuses, avec urines troubles.

La patiente a été réglée à dix-sept ans. Les périodes menstruelles ont toujours été très douloureuses; les souffrances toutefois ont considérablement augmenté en même temps que la dysurie.

La malade étant religieuse a hésité longtemps avant de se faire examiner.

Etat actuel. — L'état général est assez bon. Cependant, il y a quelquefois des accès de fièvre coïncidant avec la présence d'urines plus troubles.

Les mictions sont très difficiles et obligent la malade à faire des efforts pénibles. Elle a l'impression très nette d'uriner dans une « poche » qui se vide goutte à goutte. Pendant toute la durée des mictions, les douleurs sont

vives et ne cessent qu'après l'évacuation complète de la « poche ». La malade ressent le besoin d'uriner environ

toutes les deux heures, aussi bien la nuit que le jour, parfois même toutes les heures. Urines très troubles, nauséabondes. Douleurs lombaires bilatérales.

Les règles surviennent à des dates très irrégulières, soit tous les quinze jours, toutes les trois semaines ou tous les mois ; souffrances toujours très vives. La malade sent bien qu'il existe un obstacle à l'évacuation du sang. La durée des menstrues est de six à huit jours.

Rien à signaler du côté des autres appareils.

A l'inspection de la vulve, on note les détails suivants :

Les grandes lèvres (A) existent, mais sont très peu développées. Absence totale de petites lèvres. Le clitoris (C) et son capuchon (B) sont rudimentaires. Il n'existe pas d'ouverture vaginale. *Une cloison cutanée* est tendue entre les bords internes des grandes lèvres, à partir de la partie inférieure du clitoris jusqu'à la fourchette. Le bord supérieur de cette cloison, de ce diaphragme est libre sur une étendue de quelques millimètres (D). Sa forme est celle d'un arc de cercle à concavité supérieure. Sa partie médiane embrasse le clitoris en ménageant toutefois un orifice minuscule permettant la miction ; ses deux extrémités se fixent au capuchon. A quatre centimètres plus bas et sur la ligne médiane existe une fente longitudinale (E) de quatre millimètres au plus servant à l'évacuation des menstrues.

L'orifice sous-clitoridien n'admet qu'une fine bougie n° 6, qui passe à frottements. Nous essayons de passer une sonde à bout olivaire n° 6 pour recueillir l'urine. Ce cathétérisme est très difficile. Pour pénétrer dans la vessie, il faut introduire la sonde presque verticalement. Le sondage pratiqué après miction evacue un résidu de

125 cm3, trouble, purulent. Instillation de nitrate d'argent à 1 0/0.

Nous proposons une intervention opératoire

La malade vient nous voir huit jours après. Les urines se sont un peu éclaircies, mais la dysurie naturellement persiste. Mêmes difficultés de cathétérisme.

Notre patiente se décide à entrer à la clinique le 15 novembre 1920 pour y subir l'intervention proposée.

Celle-ci est effectuée le 17 novembre sous anesthésie générale.

L'opération très simple consiste à pratiquer une incision médiane du diaphragme, s'étendant du bord libre de l'orifice sous-clitoridien à la fente inférieure.

La cloison incisée, *cutanée* sur sa face externe, est *muqueuse* sur sa face interne.

On termine l'intervention en « ourlant » chacune des tranches de section à l'aide de quelques points séparés au catgut.

On constate ainsi qu'il existe un vagin de dimensions normales. L'état du col utérin n'offre aucune particularité.

Le *méat urinaire* occupe sa place habituelle et laisse passer une très grosse sonde. Il n'existe pas de petites lèvres ni d'hymen apparents.

On met une sonde de *de Pezzer* dans la vessie, une mèche dans le vagin. Bandage en T.

Suites opératoires favorables. Ablation de la mèche au troisième jour. L'urine s'écoule facilement à travers la sonde et s'éclaircit rapidement sous l'influence de lavages au protargol à 5/1000. Après l'ablation de la sonde, au huitième jour, les mictions s'effectuent aisément, sans

aucune douleur. Le nombre des mictions diurnes et nocturnes est normal.

Cinq jours après l'opération, la malade a ses règles et pour la première fois n'éprouve aucune douleur. Elle se lève le dixième jour. Une *cystoscopie*, effectuée le 30 novembre, révèle une vessie à peu près normale, légèrement congestionnée toutefois. Rien à noter du côté des orifices urétéraux.

Le 1er décembre 1920, la malade quitte l'hôpital en parfait état.

ÉTUDE DE LA QUESTION

Au cours de nos recherches dans les principaux périodiques d'Urologie et de Gynécologie (1), nous avons rencontré peu d'observations de malformations des organes génitaux externes chez la femme. Si les malformations des organes génitaux internes sont fréquentes, celles des organes génitaux externes semblent une exception.

Pozzi, dans son *Traité de Gynécologie*, en décrivant les malformations des petites lèvres, dit que leur union ne paraît pas être toujours un phénomène de malformation congénitale, mais bien résulter d'une soudure analogue à celle qui réunit le prépuce au gland dans les cas de phimosis chez les petits garçons. C'est ainsi qu'on peut trouver chez les petites filles les nymphes soudées jusqu'à la hauteur de l'urèthre, de manière à pouvoir gêner parfois la miction. Ces adhérences se détachent assez facilement par simple traction.

Quant à l'hymen, le même auteur écrit qu'on voit très fréquemment, à l'état normal, un prolongement en forme de luette ou de valvule qui se détache de son bord supérieur et recouvre en partie l'orifice de l'urèthre. On a décrit des cas où un hymen très distinct, pourvu de franges, entourait le méat ; bien plus, on connaît des faits où

(1) Journal d'Urologie.
Annales des maladies des organes génito-urinaires.
Association française d'Urologie.
Annales de Gynécologie.
Revue de Gynécologie et de chirurgie abdominale.

l'hymen recouvrait en entier cet orifice, donnant lieu à une retention d'urine chez le nouveau-né.

F. Roze, dans sa thèse, rapporte des observations semblables; entre autres celles de Spigel, Blasius, d'après lesquelles l'hymen était placé en avant du méat urinaire et empêchait la sortie de l'urine. Il rappelle également la communication d'Huffland sur la situation d'un hymen à cinquante-quatre millimètres au-dessus de la vulve.

Dans leur *Nouveau Traité de Chirurgie*, Le Dentu et Delbet citent comme malformation des organes génitaux externes la persistance de la membrane cloacale, donnant naissance à l'imperforation de l'urèthre, du vagin et du rectum, ou de l'urèthre et du vagin seuls, avec abouchement normal du rectum.

Rivalta, dans sa thèse sur les malformations du vagin et de l'hymen, ne décrit que quelques cas de cloisonnement transversal du vagin. Dans l'observation XIII, il parle d'un obstacle siégeant à 3 cm de l'orifice externe, véritable cul-de-sac formé par la muqueuse vaginale. Dans l'observation XII, identique à la précédente, le siège du diaphragme seul diffère : il est situé tangentiellement au col de l'utérus.

Boquel a observé plusieurs anomalies semblables. La cloison existait à diverses hauteurs : à sept, quatre et deux centimètres et demi de l'orifice vaginal. Dans un cas, l'examen de la vulve a permis de voir, sur un plan plus inférieur, les débris nets de l'hymen.

Nous rapprochons de cette série l'observation de Cranwell, qui a constaté l'existence d'une membrane de un millimètre d'épaisseur, située à quelques millimètres au-dessus de l'hymen.

D'après les indications de ces auteurs, il ressort que le siège du cloisonnement transversal du vagin peut se trouver à n'importe quelle hauteur, même à proximité de l'orifice externe, en contact avec l'hymen plus antérieur.

Les différentes malformations décrites nous donnent les principales variétés possibles. En résumé, nous pouvons rencontrer la persistance de la membrane cloacale, l'hymen bas-situé avec prolongement antérieur, la soudure des petites lèvres et le cloisonnement transversal du vagin à son extrême limite inférieure. Notre discussion envisagera ces quatre hypothèses.

Nous allons à présent transcrire les quelques observations publiées et offrant quelque analogie avec la nôtre.

OBSERVATIONS ANTÉRIEURES

OBSERVATION I

Absence congénitale du vagin (Dr Isaacs)

Il s'agit d'une jeune femme de 26 ans, mariée depuis 3 ans, chez laquelle le coït était impossible et les essais douloureux. Son développement extérieur, ses seins, grandes et petites lèvres, système pileux étaient normaux, mais *l'orifice du vagin était recouvert par de la peau venant de la partie interne des petites lèvres* et que l'on pouvait déprimer sur une profondeur de 12 à 15 millimètres. Cette dépression était acquise par suite de tentative de coït. Le toucher rectal révéla une absence complète d'utérus.

OBSERVATION II

Absence de l'utérus et du vagin (Dr Lepiochine)

Une paysanne de la Russie blanche, L..., âgée de 26 ans, vient à l'hôpital, se plaignant de douleurs à la partie inférieure de la région abdominale; ces douleurs se sont accentuées dans les deux ou trois derniers mois. La malade est une femme assez forte, le squelette bien développé ainsi que le système musculaire.

Par l'aspect extérieur, on ne découvre aucune différence d'avec le type ordinaire de nos paysannes ; mais principalement ce qui frappe les regards, c'est le volume disproportionné des seins, qui sont petits, en forme de

cônes étroits, mais dans lesquels la palpation fait reconnaître la présence de glandes mammaires suffisamment développées. Les grandes et les petites lèvres ont leur développement normal complet. Les poils du pubis sont d'une longueur normale et assez bien fournis; le clitoris a un aspect tout à fait normal. En écartant les petites lèvres, on a devant les yeux un tableau peu ordinaire. Ce qui s'offre aux regards, avant tout, c'est l'orifice de l'urèthre qui a la forme d'un large entonnoir à travers lequel on introduit librement l'extrémité du doigt, sans faire souffrir la malade et sans distendre les parois du canal.

A la place de l'orifice du vagin, correspondant à la place de la membrane hymen, on constate de chaque côté la présence de deux lambeaux charnus, irrégulièrement triangulaires, assez allongés, qui couvrent l'orifice, lequel forme un cul-de-sac. Si on introduit le doigt à cet endroit, on pénètre à une profondeur de 2 à 3 cm. Grâce au peu d'épaisseur de la paroi abdominale, on peut pratiquer assez facilement la palpation de toute la région du petit bassin, mais cette exploration digitale ne fait rien découvrir pouvant rappeler l'utérus même de petit volume, pas plus que les ovaires.

Si on redresse le cul-de-sac qui tient lieu de vagin et qu'on le recline de côté, près du point d'attache de ces lambeaux charnus décrits plus haut, ce qui se fait facilement et librement, *on a devant les yeux une bande plate de peau plutôt que de muqueuse* et ce tissu cutané est uni, sec, sans aucune trace de séparation, d'une coloration rosée, sans aucun orifice, couvrant tout l'espace compris entre le canal de l'urèthre et l'anus.

OBSERVATION III

Absence complète du vagin : imperméabilité et peut-être absence du col de l'utérus. (Dr H. Azéma).

Le 3 septembre 1891, je fus mandé auprès d'une jeune mulâtresse de 14 ans qui souffrait de douleurs atroces du ventre et qui n'avait jamais été réglée.

Les antécédents personnels de la jeune malade ne révèlent aucune maladie.

Cette jeune fille est d'une stature en rapport avec son âge, ses membres sont bien musclés, sa poitrine large. Les seins sont normalement conformés; chacun atteint le volume d'une grosse orange. Les organes génitaux externes sont ombragés de poils suffisamment abondants. Les grandes lèvres sont bien conformées, les petites lèvres ne sont représentées de chaque côté de la ligne médiane que par une crête qui peut avoir deux ou trois millimètres de hauteur. Le clitoris ainsi que le méat urinaire sont parfaitement visibles et normalement situés. La fourchette est dessinée, la fossette naviculaire un peu déprimée.

Il n'existe pas d'orifice vaginal. Le tissu muqueux qui recouvre les petites lèvres se continue sans interruption sur la ligne médiane, *formant une membrane épaisse qui obture l'entrée vaginale*. Cette membrane ne saurait être confondue avec l'hymen, car elle est située sur un plan plus antérieur que celui-ci.

. . . . . .

OBSERVATION IV

Grossesse chez une femme dont le vagin est fermé par un hymen ne présentant qu'une orifice minuscule et par une cloison transversale complète et à orifice imperceptible ; existence de 2 méats urinaires (VALLOIS, de Montpellier)

La personne qui fait l'objet de cette communication présentait une particularité intéressante : l'existence de 2 meats urinaires superposés, dont l'un simulait l'orifice hyménal.

P. G. 22 ans. Bonne santé habituelle.

Réglée à 14 ans. Ecoulement menstruel pâle, peu abondant, ne durant que 2 jours. Les époques reviennent irrégulièrement, tantôt en avance, tantôt en retard.

Rapports sexuels toujours douloureux.

. . . . . .

Le doigt qui pratique le toucher est arrêté par *une membrane assez souple mais résistante, formant un cul-de-sac ouvert en dehors* et profond de 2 cm environ Cette membrane ferme le vagin.

A l'inspection, on trouve, à 1 cm au-dessous du méat urinaire, un second orifice, de même dimension et d'apparence identique. Au dessous de ce second orifice existe la dépression, le cul-de sac cité plus haut. La membrane qui en constitue le fond semble formée par l'hymen, qui n'a pas été déchiré mais refoulé par les rapports sexuels. On pense d'abord que l'orifice hyménéal est représenté par l'orifice situé à 1 cm au-dessous du méat urinaire. Mais une sonde de femme, introduite dans ce soi-disant

orifice hyménéal pénètre dans la vessie et donne issue à de l'urine. Cette même sonde introduite dans le méat urinaire peut ressortir par l'orifice inférieur, chargeant ainsi le pont de tissu qui sépare les 2 orifices. Il s'agit donc d'un double méat.

Après débridement, le doigt pénètre dans une cavité qui semble bien être le vagin mais qui est fermée en haut par une membrane résistante. Le toucher ne permet de constater aucun orifice dans cette membrane. Je pense avoir affaire à un *cloisonnement transversal du vagin* dont l'orifice, qui livre passage au sang est trop petit pour être perceptible au doigt.....

EMBRYOLOGIE

L'interprétation de la malformation décrite dans notre observation et son rapprochement des autres cas offrant quelque analogie nous oblige à rappeler brièvement la formation des organes génitaux.

L'étude du développement des organes génitaux externes chez les mammifères nous montre qu'au début de la vie embryonnaire il existe une cavité commune analogue au cloaque des vertébrés inférieurs. Celle-ci est appelée à se transformer bientôt en un canal dorsal, le rectum et en une cavité ventrale, le sinus uro-génital.

Chez l'embryon humain de 3 millimètres, sur une coupe sagittale, on aperçoit, en avant, la paroi ventrale, en arrière la paroi dorsale avec le tube médullaire et plongeant dans le cloaque, séparant le tube intestinal du sac urinaire, le repli ou éperon périnéal. Un pont cellulaire relie l'extrémité inférieure de la paroi abdominale à la région caudale. C'est la membrane cloacale.

Au fur et à mesure du développement de l'embryon, l'éperon périnéal s'allonge et son extrémité se rapproche de la membrane cloacale pour arriver à son contact et se souder à elle. Ainsi est constitué l'ébauche périnéale. Disons que d'autres auteurs expliquent la formation de la cloison recto-uro-génitale par le soulèvement de deux replis latéraux qui se fusionnent progressivement de haut en bas sur la ligne médiane. A partir de cette époque, le rectum est indépendant du sinus uro-génital situé en avant. On désigne sous ce dernier nom le conduit étroit

qui reçoit les canaux du rein primordial et le cordon génital formé par les canaux de Wolff et de Müller enveloppés d'une gaine commune. Le segment profond du sinus uro-génital, situé en arrière de l'abouchement des conduits génitaux, devient, chez le mâle, la vessie et la portion prostatique postérieure de l'urètre et, chez la femelle, la vessie et l'urèthre en entier. Le segment superficiel du sinus donne naissance de son côté, chez le mâle, à la portion prostatique antérieure de l'urèthre, aux portions membraneuses et bulbeuses et chez la femme, au vestibule. Enfin, la gouttière uro-génitale, dont nous allons parler, fournit chez le mâle, en se transformant en canal, les portions spongieuse et balanique de l'urèthre et chez la femme, en restant ouverte, la portion pré-uréthrale du vestibule.

Chez l'embryon humain de 11 millimètres, stade un peu postérieur au début de la formation de la cloison recto-génitale, apparaît au bord antérieur du cloaque, encore fermé par la membrane cloacale déprimée et formant gouttière, une petite éminence faisant saillie à l'extérieur, le tubercule génital. Sur sa face inférieure se forme un sillon. De la membrane cloacale déprimée part une crête épithéliale, la lame uro-génitale ectodermique qui s'engage profondément dans le tubercule génital. Au cours des semaines suivantes elle se divisera en deux lamelles épithéliales qui transformeront la gouttière existante en une fente profonde, limitée des deux côtés par les replis génitaux.

Autour du cloaque et du tubercule génital il existe un repli circulaire, le bourrelet génital, qui s'accroît de plus en plus.

Nous avons parlé tout à l'heure de l'ébauche périnéale formée par la cloison recto-uro-génitale. Cette dernière augmentant continuellement d'épaisseur, l'anus se trouvera repoussé en dehors de la région du bourrelet génital et le périnée sera ainsi constitué.

A dater du quatrième mois se manifestent de grandes différences entre embryons mâles et femelles.

Chez le mâle, le tubercule génital par suite d'un allongement considérable se transforme en pénis.

Le sinus uro-génital, court et large chez la femme, est étroit et long chez l'homme et donne les portions prostatique, membraneuse et bulbeuse de l'urèthre.

Les replis génitaux, qui délimitent le sillon creusé à la face inférieure du tubercule génital, se juxtaposent et se soudent au quatrième mois, sauf à l'extrémité du gland où persiste un petit orifice. Ils forment la portion spongieuse de l'urèthre.

Les bourrelets génitaux entourent la racine du pénis, puis se soudent sur la ligne médiane. Le sac testiculaire est ainsi constitué. La suture constitue plus tard le raphé du scrotum.

Chez la femme, le tubercule génital se développe peu et donne le clitoris.

Les deux replis génitaux, au contraire, prennent un plus grand développement que chez le mâle et forment les petites lèvres.

Les bourrelets génitaux deviennent volumineux par suite de la présence du tissu graisseux et forment les grandes lèvres.

Avant de décrire la formation de l'hymen, rappelons que le vagin naît aux dépens de la partie inférieure des

canaux de Müller intimement unis, dont la cloison médiane s'amincit et disparaît totalement. Si en un point quelconque, les canaux sont frappés d'un arrêt de développement, et qu'il soit limité en ce point, nous aurons un cloisonnement transversal du vagin.

Quant à l'hymen, son origine est discutée.

Pour Budin, l'hymen n'est qu'une dépendance du vagin, dont il n'est que l'extrémité inférieure faisant saillie entre les petites lèvres.

Pozzi croit au contraire que l'extrémité inférieure du vagin et l'hymen naissent du sinus uro-génital et ont donc une origine ectodermique.

Retterer admet une théorie voisine de la précédente. Chez les fœtus féminins il se formerait, au point d'abouchement des canaux de Müller dans le cloaque, un cloisonnement analogue au cloisonnement recto-uro-génital, par deux plis latéraux nés du sinus, se portant l'un vers l'autre et ainsi se trouveraient séparés vagin et urèthre. Donc la portion inférieure du vagin et l'hymen seraient d'origine ectodermique.

Dans le chapitre suivant, nous allons essayer d'expliquer la malformation décrite dans notre observation en nous basant sur les différentes opinions rapportées ci-dessus.

DISCUSSION

La première constatation qui ressort des quelques cas de malformations consistant en une obturation de l'orifice inférieur du vagin, et parfois du méat urinaire, est que la pathogénie en est multiple. La symptomatologie diffère peu. La malade se plaint toujours de douleurs dans la région hypogastrique, surtout accentuées au moment des époques. Quand il existe une atrésie complète, il y a hématocolpos.

Dans notre observation des signes de cystite par rétention s'ajoutaient aux symptômes douloureux.

Disons tout de suite qu'une intervention minime suffit en général à guérir l'affection.

Nous allons passer en revue les différentes interprétations possibles, discuter leur valeur et nous arrêter à la plus plausible d'entre elles.

Nous regrettons l'absence de tout examen histologique. Une coupe nous eut permis d'être plus précis et nous aurait peut-être donné l'explication immédiate.

A défaut de certitude, les seules hypothèses pouvant se présenter à l'esprit sont :

1) le cloisonnement transversal du vagin ;

2) la persistance de la membrane cloacale ;

3) l'hymen bas-situé ;

4) la soudure des petites lèvres.

Notre discussion suivra cet ordre.

Nous pouvons affirmer d'emblée qu'il ne s'agit pas d'un cloisonnement transversal du vagin. En effet, s'il peut

exister à n'importe quelle hauteur, comme le prouvent les différentes observations citées au cours de notre travail, il apparaît nettement que dans l'observation qui nous intéresse la membrane est située trop bas, sur un plan où normalement s'inserrent les petites lèvres. De plus nous aurions trouvé en avant de cette cloison un hymen ou tout au moins son ébauche. Car il semble admis que l'hymen ne manque jamais. Si Testut considère qu'il puisse manquer dans quelques cas très rares, par contre Pozzi professe une opinion contraire.' Nous ajouterons que les maîtres de la médecine légale en France, au cours de leurs recherches, n'ont pu citer aucun exemple d'absence complète de l'hymen.

L'idée de la persistance de la membrane cloacale ne nous paraît pas plus admissible. Comment admettre en effet qu'elle seule subsiste et qu'aucune autre partie du sinus uro-génital ou des canaux de Müller ne présente d'arrêt de développement. Nous avons vu que de très bonne heure chez l'embryon, la lame uro-génitale ectodermique se divise en deux lames épithéliales à la suite de quoi la gouttière de la membrane cloacale se transforme en une fente profonde. Cette transformation a lieu dans le cas présent ainsi qu'en témoigne l'aspect normal des organes génitaux externes, abstraction faite de la membrane obturante.

Et tout naturellement nous sommes amenés à une autre explication qui s'était présentée la première à notre esprit : celle d'un hymen bas-situé et de forme anormale.

Au cours de nos recherches dans la littérature médicale, nous avons rencontré plusieurs cas de malformations où l'hymen se prolonge au-devant du méat urinaire.

F. Roze, dans sa thèse, en a réuni plusieurs observations. Nous avons rappelé au début de ce travail l'avis de Pozzi qui a vu fréquemment un prolongement du bord supérieur de l'hymen recouvrir en partie le méat et qui cite des faits où l'hymen recouvrait en entier cet orifice, donnant lieu à une rétention d'urine. Mais, de plus, nous avions affaire à une membrane assez épaisse, ferme, presque tendineuse, variété possible, s'il ne s'y joignait une autre particularité importante. Notre diaphragme est cutané sur sa face externe et muqueux sur sa face interne. Or tout hymen est tapissé d'un revêtement épithélial sur ses deux côtés. Enfin, il nous faut admettre une absence congénitale des nymphes.

Notre explication, de simple qu'elle nous apparaissait, devient compliquée, partant beaucoup moins acceptable.

Reste la dernière hypothèse : celle d'une soudure des petites lèvres. Elle serait complète et congénitale à l'encontre de la conclusion que tire Pozzi de ses observations personnelles.

La juxtaposition des nymphes et leur soudure nous font penser à ce qui se passe chez le mâle où les replis génitaux, qui délimitent la gouttière à la face inférieure du tubercule génital, s'unissent pour former le canal de l'urèthre, en ne ménageant qu'un petit orifice à l'extrémité du gland. Cependant, dans le cas observé à la clinique de Monsieur le Professeur Sencert, le clitoris est atrophié, les grandes lèvres sont rudimentaires et le sinus uro-génital est demeuré court et large pour former un vestibule du vagin normal. Il n'est donc pas permis de songer sérieusement à l'hermaphrodisme. Un clitoris plus allongé et plus volumineux avec soudure des petites

lèvres eut donné un cas-type de pseudo-hermaphrodisme. Nous croyons donc que le processus de développement des replis génitaux s'est tout simplement continué plus que normalement chez cette femme, aboutissant par la soudure des nymphes à la formation d'une membrane. Et le caractère particulier de sa face externe, qui était *cutanée*, nous fournit une preuve à l'appui de cette dernière interprétation. Nous savons que les petites lèvres sont formées par un double feuillet tégumentaire emprisonnant au centre du repli une mince couche de tissu conjonctif. Par la nature de son épithélium, cette enveloppe tégumentaire se rattache nettement au tégument externe. De plus, quand les nymphes dépassent en partie les grandes lèvres, comme cela se rencontre parfois, la surface « extériorisée » prend la coloration de la peau. Or, dans notre observation, par suite de l'atrophie des grandes lèvres chez notre malade, nous voyons une large surface découverte, « extériorisée ». Son aspect cutané paraît donc tout à fait normal.

Quant à l'absence de l'hymen, elle est plus apparente que réelle. Nous pensons qu'il devait tapisser la face interne de la membrane ou n'en être séparé que d'un ou deux millimètres, ce qui expliquerait sa section en même temps que celle de la cloison.

CONCLUSIONS

En résumé, des différentes hypothèses énoncées au cours de la discussion qui précède, les deux premières, à savoir : le cloisonnement transversal du vagin et la persistance de la membrane cloacale, peuvent être écartées comme inadmissibles.

Quant à l'avis d'un hymen bas-situé, se prolongeant au-devant du méat urinaire, il est très discutable.

L'épaisseur anormale de la membrane et surtout le revêtement cutané de la face externe nous éloignent des faits couramment observés et facilement explicables. En effet, l'histologie nous apprend que l'hymen est tapissé d'un feuillet muqueux sur ses deux faces. De plus, il nous faudrait admettre l'absence congénitale des petites lèvres. Nous pensons donc, pour toutes ces raisons, pouvoir éliminer cette troisième hypothèse.

Reste l'interprétation qui conclut à une soudure des petites lèvres. Elle nous apparaît la plus logique et la plus vraisemblable. Le développement des replis génitaux a continué plus que normalement et a abouti à la soudure Nous avons ainsi sous les yeux une cloison. Son revêtement cutané s'explique par la nature même de l'épithélium qui normalement tapisse les nymphes et par l'atrophie des grandes lèvres qui découvrent la face externe, condition favorable à la pigmentation. Nous situons l'hymen en contact direct avec la membrane, par conséquent inexistant en apparence. Seule une coupe nous eût fixé.

Nous concluons donc avoir affaire à une soudure des petites lèvres, malformation congénitale rare dont nous n'avons rencontré aucun exemple dans la littérature médicale.

Vu :
Le Doyen :
Pr Weiss.

Vu :
Le Président de Thèse :
Pr Sencert.

Vu et permis d'imprimer :
Pr le Recteur,
Le Vice-Président du Conseil
de l'Université de Strasbourg :
Jadin.

23 mars 1921.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Azéma. — *Annales de Gynécologie*, tome XXXIX. page 214.

Boquel. — *Archives médicales d'Angers*, mai 1909.

Budin. — *Progrès médical*, 30 août 1879.

Cranwell. — *Revue de Gynécologie et de Chirurgie abdominale*, tome IX, page 4.

O. Hertwig. — *Précis d'Embryologie de l'Homme et des Vertébrés.*

Isaacs. — *Médical record*, 19 novembre 1904.

Le Dentu et Delbet. — *Nouveau Traité de Chirurgie.*

Legueu. — *Traité Chirurgical d'Urologie.*

Lepiochine. — *Vratchevnaia Gazeta*, 7 juin 1909.

Pozzi. — *Traité de Gynécologie clinique et opératoire.*

Reiman (Kiew). — *Centralblatt für Gynékologie*, n° 8, page 178.

Retterer. — *Développement et Histogénèse comparée des organes génitaux externes.*
Journal d'Urologie, tome VI.

Rivalta. — *Thèse de Paris*, 1898-1899.

F. Roze. — *Thèse de Strasbourg*, 1865.

Schwalbe Ernst. — *Morphologie des Missbildungen der Menschen und der Tiere*, 1909.

Testut. — *Traité d'Anatomie Humaine.*

Tourneux. — *Précis d'Embryologie humaine.*

Vallois. — *Montpellier médical*, 1902, 2 s. XV, page 740.

TABLE DES MATIÈRES

1. Avant-propos 11
2. Introduction 13
3. Observation 15
4. Etude de la question 20
5. Observations antérieures 23
6. Embryologie 28
7. Discussion 32
8. Conclusions 36
9. Index bibliographique 38